



TITLE:

下大静脈原発平滑筋肉腫の1例

AUTHOR(S):

楊, 東益; 田岡, 利宜也; 花咲, 毅; 中西, 裕佳子; 東郷, 容和; 鈴木, 透; 樋口, 喜英; ... 兼松, 明弘; 野島, 道生; 山本, 新吾

CITATION:

楊, 東益 ...[et al]. 下大静脈原発平滑筋肉腫の1例. 泌尿器科紀要 2014, 60(3): 115-119

ISSUE DATE:

2014-03

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/186178>

RIGHT:

許諾条件により本文は2015/04/01に公開

下大静脈原発平滑筋肉腫の1例

楊 東益¹, 田岡利宜也¹, 花咲 毅¹, 中西裕佳子¹東郷 容和¹, 鈴木 透¹, 樋口 喜英¹, 造住 誠孝²廣田 誠一², 兼松 明弘¹, 野島 道生¹, 山本 新吾¹¹兵庫医科大学泌尿器科, ²兵庫医科大学病院病理部LEIOMYOSARCOMA OF THE INFERIOR VENA
CAVA: A CASE REPORT AND REVIEWToeki Yo¹, Rikiya Taoka¹, Takeshi Hanasaki¹, Yukako Nakanishi¹,Yoshikazu Togo¹, Toru Suzuki¹, Yoshihide Higuchi¹, Masataka Zozumi²,Seiichi Hirota², Akihiro Kanematsu¹, Michio Nojima¹ and Shingo Yamamoto¹¹The Department of Urology, Hyogo Collage of Medicine²The Department of Pathology, Hyogo Collage of Medicine

A 37-year-old woman with an incidentally found abdominal mass was referred to our hospital. A fixed, non-tender mass was palpated in the right upper quadrum of her abdomen. There was no elevation of tumor markers. Computed tomography revealed a mass extending from the hepatic vein level to renal hilar level. The tumor completely obstructed the inferior vena cava (IVC). T1-weighted magnetic resonance imaging (MRI) showed that the mass was isointense with muscles. T2-weighted MRI image with contrast medium demonstrated collateral circulation. Upon diagnosis of the IVC tumor, we removed the right kidney and the tumor en bloc without reconstructing IVC. The tumor diameter was 11.6×5.5×4.7 cm. Pathological examination established a diagnosis of IVC leiomyosarcoma. She is alive without sign of recurrence after operation for seven months. There were 143 reports of IVC leiomyosarcoma in Japan. In 31% of them, IVC was not reconstructed.

(Hinyokika Kiyō 60 : 115-119, 2014)

Key words : Inferior vena cava, Leiomyosarcoma, Collateral vein

緒 言

下大静脈平滑筋肉腫は稀な腫瘍である。放射線や化学療法の有効性は確立されておらず外科的切除が第一選択であるが、再発率は50%と高く5年生存率は31%にすぎない¹⁾。下大静脈の再建の必要性の有無については様々な考え方があるが、側副血行路の有無は重要な要素である²⁻⁴⁾。今回われわれは下大静脈を再建することなしに切除した1例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患 者 : 37歳, 女性

既往歴 : 特記事項なし

家族歴 : 特記事項なし

現病歴 : 2012年4月, 健診にて超音波で腹部腫瘤を指摘され近医受診。造影CTにて下大静脈原発腫瘍の診断にて当科初診となった。

入院時現症 : 身長 165 cm, 体重 45 kg, 血圧112/78, 脈拍80/分・整, 体温 36.8°C, 表在リンパ節腫脹なし, 右上腹部に無痛性腫瘤触知, 両下腿浮腫なし。

入院時検査所見 : 血算 WBC 5,520/ μ l, RBC 396×10⁴/ μ l, Hb 11.5 g/dl, Ht : 35.9%, Plt 25.3×10⁴/ μ l, PT : 11.5 sec, PT-INR : 1.01, APTT : 29.8 sec, Fbg : 437 mg/dl, D-dimer 2.1 μ g/l. 一般生化学 TP 8.0 g/dl, Alb 4.4 g/dl, AST 21 U/l, ALT 9 U/l, LDH 191 U/l, ALP 159 U/l, UA 4.2 mg/dl, BUN 13 mg/dl, Cre 0.59 mg/dl, Na 138 mmol/l, K 3.9 mmol/l, Cl 101 mmol/l, Ca 9.5 mg/dl, CRP 0.3 mg/dl, HbA1c (NGSP) 5.4%. 腫瘍マーカー AFP 1.8 ng/ml, CEA 0.7 ng/ml, CA19-9 10.0 U/ml, SCC 0.8 ng/ml, NSE 13.9 ng/ml, s-IL-2R 192 U/ml で, 検査したものはすべて陰性であった。

画像検査 : 造影CTにて腫瘍は下大静脈内に充満しており, 内腔は完全に閉塞していた。冠状像で腫瘍は肝静脈直下から腎静脈合流部まで進展しており, 閉塞部より末梢側のIVC内および左腎静脈内に血栓を認めた (Fig. 1A and B)。造影MRIにて, 腫瘍はT1強調像にて筋肉と等信号であり, T2強調像で造影により淡染された。また腰静脈に著明な怒張を認め側副血行路の発達と考えられた (Fig. 1C and D)。以上より, 下大静脈原発平滑筋肉腫と診断し, 外科的治療を選択



Fig. 1. Enhanced CT (A and B) and enhanced MRI (C and D) (black arrow: IVC tumor, white arrow: blood thrombus.). A: The tumor completely obstructs IVC. B: Tumor occupies IVC inferior from hepatic vein. C: Enhanced MRI showed varicose left lumbar vein (black arrowhead). D: Enhanced MRI showed ascending lumbar vein (white arrowhead), directly flowing into azygos system.

した。

手術プラン：術前の肝臓外科との合同カンファレン

スにて、下大静脈の処理は左腎の還流路（左卵巣静脈・副腎静脈や腰静脈）が温存できれば再建せず、還

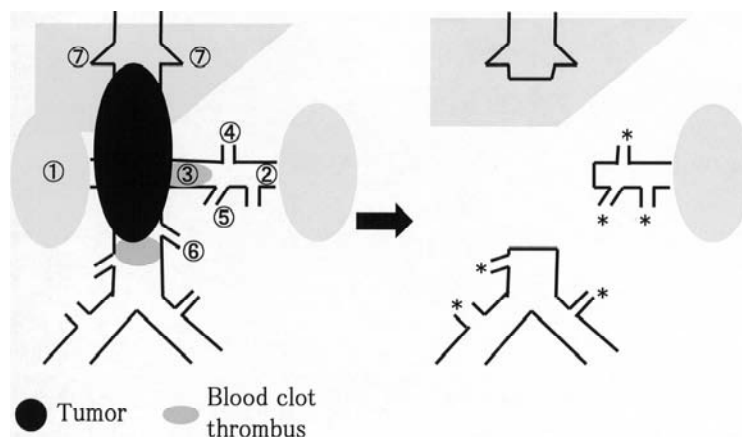


Fig. 2. Surgical procedures. After right nephrectomy (①), left renal vein (②) was transected distal to the thrombus (③) and proximal to adrenal and lumbar veins (④ and ⑤). One lumbar vein (⑥) was sacrificed for transection of distal IVC. Finally, proximal IVC was transected just inferior to hepatic veins (⑦). Adrenal vein, lumbar vein and left gonadal vein (*) were preserved.

流路が温存できなければ再建もしくは左腎の自家腎移植も考慮することとした。

手術所見：仰臥位にて Chevron 切開でアプローチ。まず右腎動静脈を確保，結紮切離し右腎を摘除し，腫瘍右側面を直視下においた。続いて，Kocher 授動にて左腎静脈を直視下におき，エコーにて静脈内の腫瘍および血栓と腰静脈合流部を確認し，左腎静脈に流入する腰静脈および卵巣静脈を温存するラインで左腎静脈を切離した。腫瘍下端の下大静脈を確保し，血流遮断にて静脈の怒張しないことを確認，流入する腰静脈1本を切離し下大静脈下端を切離した。次に肝臓を左へ脱転し，下大静脈腫瘍前面の短肝静脈および背面の腰静脈を処理し，頭側へむけ剥離を進め，肝静脈合流部に到達。ここでもエコーを用いて腫瘍と肝静脈との位置関係を確認，肝静脈合流部の直下で下大静脈を切離し腫瘍を摘除 (Fig. 2)。この時点で下大静脈下端を確認したが怒張しないために下大静脈再建は不要と考え

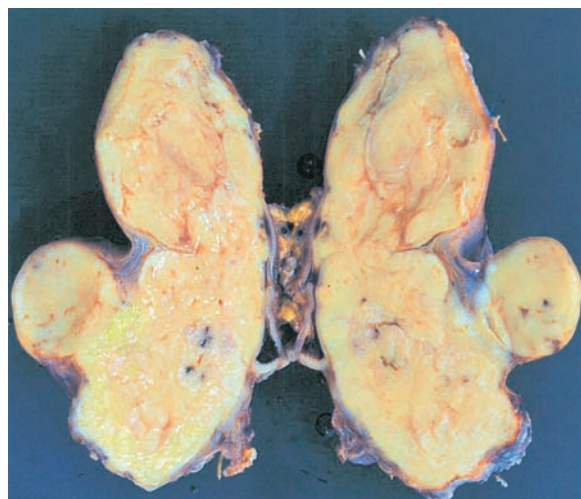
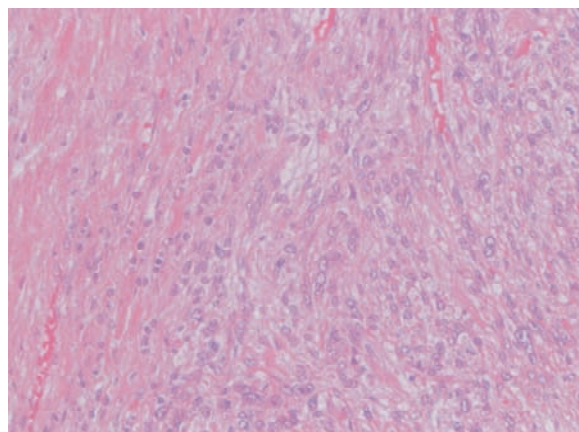


Fig. 3. Macroscopic appearance of coronal section of the IVC tumor. Tumor extended along IVC lumen and also protruded ventrally.



A

手術を終了した。手術時間は663分，出血量は1,520 mlであった。摘出された腫瘍のサイズは長径11.6 cmで，断面は灰白色・充実性を呈していた (Fig. 3)。

病理組織：下大静脈壁より連続する腫瘍は，異形紡錘細胞の束状配列像を呈し， α SMA 陽性を示し，下大静脈原発平滑筋肉腫と診断された。切除断端は陰性で完全切除と考えられた (Fig. 4)。

術後腎機能低下・下肢浮腫を認めず順調に軽快し，術後14日目に退院。術後化学療法は施行せず，現在術後7カ月目で再発なく経過観察中である。

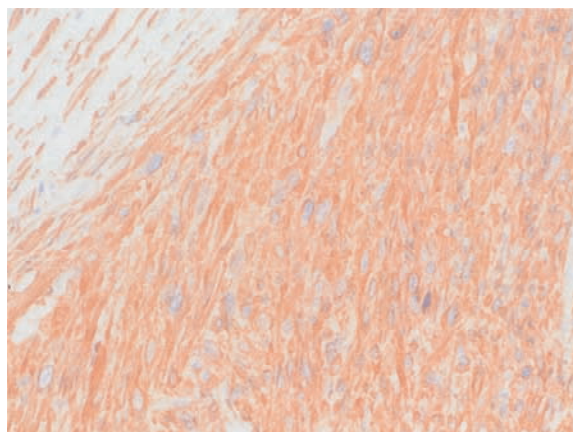
考 察

血管原発の平滑筋肉腫は，稀な腫瘍である。その75%は静脈系の発生であり，その50%が下大静脈原発であるとされている⁵⁾。下大静脈原発の平滑筋肉腫の報告は1871年 Perl ら⁶⁾に始まり，欧米の報告例では Mingoli ら⁷⁾が218例をまとめており，男女比率は14%：86%，年齢は13歳から85歳，中央値55歳であった。

われわれは今回，1979年立花ら⁸⁾による報告から国内で報告された症例を自験例まで調べた範囲で143例を集計した。男女比率は12%：88%と圧倒的に女性に多く，年齢は15～76歳，中央値は60歳で Mingoli らの報告と同様であった。本邦での初発症状は腹痛および下肢浮腫がそれぞれ36.4，15.5%であったが，自験例のように健診にて偶然発見される症例も17.0%と多く見られた。これは，緩徐に増大する症例では側副血行路が発達して静脈閉塞の症状なく経過するためと考えられる。血液検査には特異的な所見はなく，超音波検査・造影 CT や MRI などの画像診断が不可欠である。

治療は放射線や化学療法の有効性は確立されておらず，外科的切除が第一選択である⁵⁾。

しかし再発症例が多く，術後も嚴重な CT による



B

Fig. 4. Microscopic image of the tumor. A: Tumor arising from IVC wall composed of interlacing bundles of neoplastic spindle cells. B: It was stained positive for α SMA, diagnosed as leiomyosarcoma.

フォローアップが必要と考えられる。再発形式は肺・肝転移が多く、また局所再発も多く認めた。再発時には外科的切除もしくは化学療法が行われる。平滑筋肉腫の化学療法としては AI (ADM, IFM) 療法, CYVADIC (CPA, VCR, ADM, CTIC) 療法, MAID (Mesna, ADM, IFM, DTIC) 療法や DG (DOC + GEM) 療法などがある⁹⁻¹²⁾が、いずれも奏効率は満足すべきものではない。最近チロシンキナーゼ阻害薬である pazopanib がフェーズ 3 試験を経て¹³⁾、2012年11月に日本で薬事承認され、治療の選択肢が増えてきている。現在 pazopanib は化学療法後の PD 症例に対してしか使用報告はなく、化学療法に先立って pazopanib を使用することは今後の検討課題である。

下大静脈平滑筋肉腫の外科的切除では下大静脈の再建の有無はしばしば問題となるが、本邦で完全切除の報告のあった81例中69% (56例) で人工血管などにて下大静脈の再建を行っており、非再建例は31% (25例) と少なかった。

下大静脈平滑筋肉腫では下大静脈の部分切除もしくは区域切除が必須となる。腫瘍が肝静脈合流部より中枢にある場合は、肝血流の流出路が必要となるため、腫瘍切除後の下大静脈再建が必要と考えられる。一方、腫瘍が肝静脈合流部より末梢にある場合には、再建は必ずしも必要ではない。本来の静脈還流を保つためには下大静脈再建が必要であるが、人工血管による再建の場合には永続的な抗凝固剤の内服が必要となる。一方で海外では6例 (うち非閉塞例2例) に下大静脈再建を行わず腫瘍切除施行したところ3例に急性腎不全を認め、3例に下腿浮腫を認めるもそれぞれ一時的な血液透析・弾性ストッキングにて対応可能であり、下大静脈の閉塞の有無に関係なく下大静脈再建は不必要であるとの報告もある⁴⁾。

本症の治療選択は下大静脈塞栓をもつ腎癌の治療戦略と共通する点が多い。腎癌でも腫瘍塞栓が肝静脈流入部より頭側で広範に血管内壁に癒着している症例や、対側腎の側副血行路が明らかでない症例では、人工血管置換による血行再建が必要になる場合があると

記されている¹⁴⁾。その一方で、側副血行路の発達があれば、下大静脈切除は下大静脈塞栓をもつ腎癌の標準術式といってよい。以上を総合して考えられる下大静脈平滑筋肉腫手術の治療戦略を Fig. 5 に示す。側副血行路が未発達な場合の再建は議論の分かれるところである。岡田らは術中に IVC をクランプしたときの内圧測定を行っているが、再建の判断基準にはなっていない¹⁵⁾。再建・非再建の適応は一過性の急性腎不全のリスクと、永久的な抗凝固療法が必要な静脈再建をすることのデメリットを勘案して判断するべきであろう。下大静脈平滑筋肉腫は外科からの報告が大多数であり泌尿器科からの報告例は少ないが、担当科の差により必要のない症例で下大静脈再建が行われている可能性もあると考える。当施設では肝臓外科からは下大静脈を再建するべきではないかという提案があったのに対して、泌尿器科が合併切除の方針を示し決定した。本症は下大静脈塞栓のある腎癌の治療戦略が応用可能であり今後泌尿器科からの報告例が増加することや、下大静脈を再建しない手術が積極的に考慮されるかもしれない。

結 語

下大静脈平滑筋肉腫の1例を経験した。下大静脈腫瘍塞栓を伴う腎癌の治療戦略を応用することで手術が可能であった。

文 献

- 1) Jason D, Kimberly H, John H, et al.: Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: surgical management and clinical results. *Am Surg* **71**: 497-501, 2005
- 2) Andrea M, Paolo S, Antonino C, et al.: The effect of caval resection in the treatment of inferior vena cava leiomyosarcoma. *Anticancer Res* **17**: 3877-3882, 1997
- 3) 岩本良治, 小金丸雅道, 田中法瑞, ほか: 下大静脈閉塞時の側副血行路. *臨外* **66**: 1166-1173, 2011
- 4) Daylami R, Amiri A, Goldsmith BG, et al.: Inferior vena cava leiomyosarcoma: is reconstruction necessary after resection? *J Am Coll Surg* **210**: 185-190, 2010
- 5) Jonasson O, Pritchard J and Long L: Intraluminal leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Cancer* **19**: 1311-1315, 1966
- 6) Perl L: Ein Fall von Sarkom der Vena cava inferior. *Virchows Arch* **53**: 378-383, 1871
- 7) Andrea M, Antonino C, Paolo S, et al.: International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patient. *Anticancer Res* **16**: 3201-3206, 1996
- 8) 立花裕一, 当間嗣裕, 斉藤 隆, ほか: 下大静脈に発生したと思われる後腹膜平滑筋肉腫の1例. *日泌尿会誌* **70**: 446, 1979

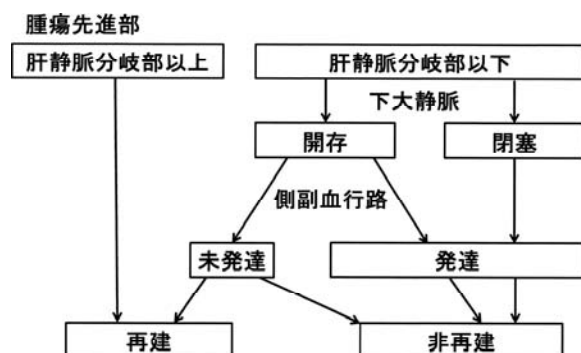


Fig. 5. An algorithm for treating IVC leiomyosarcoma.

- 9) 神波大巳, 川喜田睦司, 野口哲哉, ほか: Neo-adjuvant CYVADIC で治療した後腹膜平滑筋肉腫の1例. 泌尿紀要 **43**: 577-580, 1997
- 10) 松浦朋彦, 加藤廉平, 小原 航, ほか: メスナ, アドリアマイシン, イホスファミドおよびダカルバジン併用療法が奏功した再発性後腹膜平滑筋肉腫. 臨泌 **64**: 433-437, 2010
- 11) Elias A, Ryan L, Sulkes A, et al.: Response to mesna, doxorubicin, ifosfamide, and dacarbazine in 108 patients with metastatic or unresectable sarcoma and no prior chemotherapy. J Clin Oncol **7**: 1208-1216, 1989
- 12) 石黒葉子, 村上 優, 塚田ひとみ, ほか: Gemcitabine と Docetaxel を併用した化学療法が著効した子宮平滑筋肉腫再発の1例. 日産婦関東連会報 **44**: 19-24, 2007
- 13) van der Graf WTA, Blay J, Chawla A, et al.: Pazopanib for metastatic soft-tissue sarcoma (PALETTE): a randomized, double-blind, placebo-controlled phase 3 trial. Lancet **379**: 1879-1886, 2012
- 14) 藤岡知昭: 腎実質腫瘍. ベッドサイド泌尿器科, 腎細胞癌の治療. 小川 修編. 第4班, pp 635-639, 南江堂, 東京, 2013
- 15) 岡田昌義: 大静脈の血行再建術における要点とpitfall. J Jpn Coll Angiol **45**: 1101-1108, 2005

(Received on August 19, 2013)

(Accepted on October 28, 2013)